



TITLE:

von Hippel-Lindau病に合併した腎細胞癌の1例

AUTHOR(S):

松田, 淳; 川嶋, 秀紀; 仲谷, 達也; 岸本, 武利

CITATION:

松田, 淳 ...[et al]. von Hippel-Lindau病に合併した腎細胞癌の1例. 泌尿器科紀要 1993, 39(10): 931-933

ISSUE DATE:

1993-10

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/117953>

RIGHT:

von Hippel-Lindau 病に合併した腎細胞癌の 1 例

大阪市立大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 岸本武利教授)

松田 淳, 川嶋 秀紀, 仲谷 達也, 岸本 武利

A CASE OF RENAL CELL CARCINOMA ASSOCIATED WITH VON HIPPEL-LINDAU DISEASE

Jun Matsuda, Hidenori Kawashima, Tatsuya Nakatani
and Taketoshi Kishimoto

From the Department of Urology, School of Medicine, Osaka City University

We report a 27-year-old male with renal cell carcinoma associated with von Hippel-Lindau disease. The patient was admitted to the department of internal medicine because of pneumothorax. At that time liver and pancreatic cyst, and renal tumor were found incidentally on the abdominal computerized tomography. He had a history of cerebellar hemangioblastoma, which had been removed in 1988. Angiography revealed multiple hypervascular tumors in the right kidney. We performed right radical nephrectomy, and histopathology showed clear cell type of renal cell carcinoma. (Acta Urol. Jpn. 39: 931-933, 1993)

Key words: Renal cell carcinoma, von Hippel-Lindau disease

緒 言

von Hippel Lindau 病 (以下 VHL) は, 網膜血管腫, 中枢神経系の血管芽腫を主病変とし肝, 脾, 精巣上体等に嚢胞を, また褐色細胞腫を合併する常染色体優性遺伝を示す疾患として知られている. 今回われわれは VHL に合併した腎細胞癌の 1 例を経験したので報告する.

症 例

患者: 27 歳, 男性

主訴: 右腎腫瘍の精査

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 1988 年小脳血管芽腫摘出術を他院にて受けた.

現病歴: 1992 年気胸にて当院第 2 内科入院中, 腹部 CT で偶然, 肝, 脾に多数の嚢胞と右腎腫瘍を認め同年 4 月 1 日当科紹介入院となった.

入院時現症: 身長 176 cm, 体重 56 kg, 血圧 128/74 mmHg 脈拍 72 整. 意識清明. 眼瞼結膜に貧血なし. 眼球結膜に黄疸なし. 左精巣上体に径約 1 cm の腫瘍を触知するほか胸腹部に異常を認めず. 皮膚に母斑等の異常を認めず. 染色体検査にて異常を認めず.

入院時検査所見: 血液一般, 血液生化学および検尿

所見に異常を認めず.

X線検査所見: DIP にて右中腎杯の軽度圧排を認めた.

腹部 CT では脾に複数の嚢胞性病変を認め (Fig. 1), 右腎に内部 density の不均一な充実性病変を複数認めた. 選択的腎動脈造影では右腎各極に多発性に腫瘍濃染像を認めた (Fig. 2).

以上より右腎腫瘍と診断し 4 月 9 日根治的右腎摘除術, 所属リンパ節郭清術施行. 摘出標本の重量は 230 g で被膜化されたそれぞれ直径約 1 cm の計 5 個の腫瘍を認めた. 病理組織学的検索では clear cell subtype, alveolar type の renal cell carcinoma で G1, pT2, N0, M0, Ly(-), V(-) であった (Fig. 3).

術後 Interferon- α 500 万単位/日を 28 日間連日筋肉内投与し現在のところ腎癌の再発は認めていないが, 術後約 1 週間目より耳鳴りを訴え, 頭部 MRI にて小脳血管芽腫の再発が認められたため, 当院脳神経外科にて経過観察中である.

考 察

VHL は泌尿器科的な合併症, 腎癌, 腎嚢胞, 褐色細胞腫, 腎腺腫, 精巣上体嚢胞を合併することが多いといわれるが¹⁾, 腎癌を合併した VHL は本邦では比較的稀で組織学的に明らかに腎癌である症例は自験

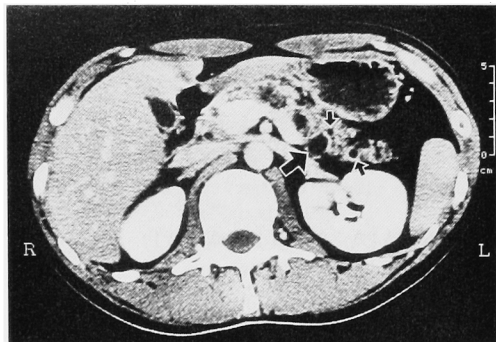


Fig. 1. CT shows multiple pancreatic cysts (arrow)

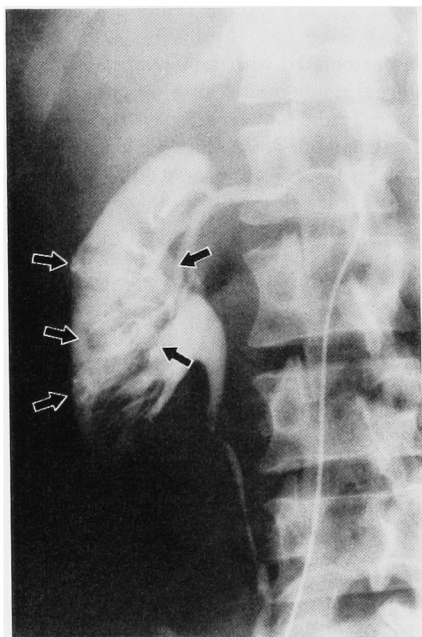


Fig. 2. Selective right renal arteriography reveals multiple hypervascular tumor stains (arrow)

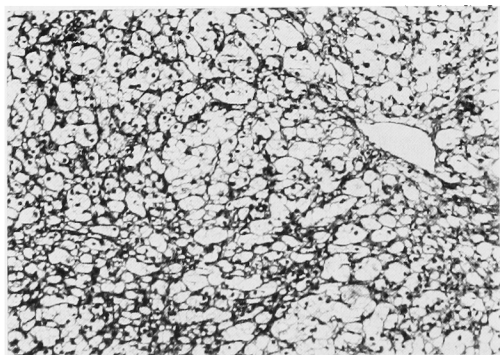


Fig. 3. Microscopic appearance of the specimen shows renal cell carcinoma, clear cell subtype

例で21例目と思われる。年齢は19歳から63歳にわたり、平均38.2歳で男性12例、女性9例でやや男性に多かった。両側性に発生した症例は10例、多発を認めた症例は9例であった。両側根治的腎摘術および血液透析を施行した例が2例、片側の根治的腎摘術が10例、片側根治的腎摘術に対側腎部分切除術もしくは腫瘍核出術を加えた例が3例、片側の部分切除術に対側の核出術を施行した例が2例、片側の核出術を施行したものが2例、経過観察が1例、剖検で指摘されたものが1例であった。

通常の腎癌と比較すると若年に発症し、両側性、多発性が顕著であり、これらはVHLに合併した腎癌の特徴といえるが同時に治療上の問題点でもある。すなわち、腎癌の両側の発生を見た場合に根治性を重視して両側腎摘除術を施行するか、あるいは腎機能を保存しQOLを重視して腎部分摘除術ないしは腫瘍核出術を施行するかを選択はこの疾患の治療のうえで最も重要な点である。本邦では2例に両側腎摘除術と血液透析が施行されたが1例は術後約8カ月目に透析合併症で死亡している²⁾。外国の報告例では両側腎摘除後に腎移植を施行した症例が報告されている^{3,4)}。腎保存術の不可能な症例では腎摘除後の腎移植は理想的であるが担癌生体に長期にわたって免疫抑制剤を使用することの危険性と、日本においては腎提供者の確保が困難なため、現時点では現実的な治療法とは考えにくい。これに対してVHLに伴った腎癌の腫瘍が比較的小さく、被膜に被胞化されており転移や脈管系浸潤が少なく、組織学的にもlow stageであり、発見された時点ではlow gradeのものが多くという観点から^{2,5,6)}腎保存術が好んで行われてきた。本邦でも前述の両側腎摘除後の血液透析の2例、手術不能の1例、剖検の1例以外は片側のみの腎摘除術を含めた腎保存術が施行されておりその術後の生存率は良好であり、再発率も低いと報告されてきた。しかし以前、腎部分切除術あるいは腫瘍核出術の良好な成績を報告したNovickらは腎保存術を施行した8名の患者のうち術後平均61か月の経過観察の後7名に局所再発、1名に遠隔転移を認めたと報告し、局所再発を認めた7名のうち6名に再度腎保存術を施行したが3名のみが腎機能を保存することが可能で残り3名は腎機能を保存しえず、うち2名が血液透析の導入となり、1名は腎移植術を施行したと報告している⁷⁾。通常の腎癌と比べてVHLにおける腎保存術では、画像診断で発見できず、また術中確認不可能な大きさの微小なtumorを摘除することは不可能で再発をきたしやすいため満足のいく成績がえられなかったとし、両側腎摘除術

後, 血液透析, あるいは腎移植術を施行したほうが根治性という面からすれば優れていると述べている. また腎癌の死因は遠隔転移によるものが多いと考えられるため局所再発を見た場合に再度腎保存術を施行するかあるいは遠隔転移の危険性を減らすため両側腎摘除術を施行するかは判断に難渋するところであり今後の課題と思われる.

結 語

von Hippel Lindau 病に合併した腎細胞癌の 1 例について若干の文献的考察を加えて報告した.

なお, 本論文の要旨は第 140 回日本泌尿器科学会関西地方会で発表した.

文 献

- 1) Horton WA, Wong V and Eldridge R: von Hippel-Lindau disease: clinical and pathological manifestations in nine families with 50 affected members. *Arch Intern Med* **136**: 769-777, 1976
- 2) 福田百邦, 里見佳昭, 仙賀 裕, ほか: von

Hippel-Lindau 病に合併した両側腎癌の 1 例. *泌尿紀要* **33**: 925-927, 1987

- 3) Spencer WF, Novick AC, Montie JE, et al.: Surgical treatment of localized renal cell carcinoma in von Hippel-Lindau's disease. *J Urol* **139**: 507-509, 1988
- 4) Peterson GJ, Codd JE, Cuddihoe RE, et al.: Renal transplantation in Lindau-von Hippel disease. *Arch Surg* **112**: 841-842, 1977
- 5) Pearson JC, Weiss J and Tanago EA: A plea for conservation of kidney in renal adenocarcinoma associated with von Hippel-Lindau disease. *J Urol* **124**: 910-912, 1980
- 6) Kadir S, Kerr WS and Athanasoulis CA: The role of arteriography in the management of renal cell carcinoma associated with von Hippel-Lindau disease. *J Urol* **126**: 316-319, 1981
- 7) Novick AC and Streem SB: Long-term follow up after nephron sparing surgery for renal cell carcinoma in von Hippel-Lindau disease. *J Urol* **147**: 1488-1490, 1992

(Received on February 16, 1993)

(Accepted on May 27, 1993)